UNIVERSITÉ RENÉ DESCARTES
FACULTÉ DE MÉDECINE NECKER-ENFANTS MALADES

PARIJS

Année 1972

THESE

N°

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

Diplôme d'Etat

par

Gilbert, Marc SCATTOLINI

Interne des Hôpitaux de Paris
Attaché-Assistant d'Anatomie

Né le 22 Juin 1939 à Neuilly sur Seine

Présentée et soutenue publiquement le 1972

TRAITEMENT CHIRURGICAL DU MEGA URETERE DE L'ENFANT ET DU NOURRISSON

RESULTATS AVEC UN RECUL MINIMUM D'UN AN

Président : M.R. COUVELAIRE, Professeur

UNIVERSITÉ RENÉ DESCARTES
FACULTÉ DE MÉDECINE NECKER-ENFANTS MALADES

Année 1972

THESE

N°

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

Diplôme d'Etat

par

Gilbert, Marc SCATTOLINI

Interne des Hôpitaux de Paris
Attaché-Assistant d'Anatomie

Né le 22 Juin 1939 à Neuilly sur Seine

Présentée et soutenue publiquement le *19*

TRAITEMENT CHIRURGICAL DU MEGA URETERE DE L'ENFANT ET DU NOURRISSON

RESULTATS AVEC UN RECUL MINIMUM D'UN AN

Président : M.R. COUVELAIRE, Professeur

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A mes parents, en témoignage
de toute mon affection.

A ma femme et à mes enfants,
avec toute ma tendresse.

A mon oncle et à mon cousin
qui m'ont précédé dans
l'étude de la Médecine.

BIBLIOTECA
CENTRAL

A mon Maître, le Professeur R. COUVELAIRE

Qui a bien voulu accepter la présidence

de cette thèse,

en témoignage de ma profonde admiration.

A mon Maître, le Professeur Agrégé J. CUKIER

dont j'ai tenté de refléter l'enseignement.

A mes Maîtres d'Externat,

les Professeurs M. ROUX

G. CORDIER

R. MERLE D'AUBIGNE

Ch. DEBRAY

F. COSTE

J. CROSNIER

A mes Maîtres d'Internat,

le Professeur J. THOYER-ROZAT

le Docteur DIONIS du SEJOUR

le Docteur G. LORD

le Docteur L. RENE

le Professeur A. GERMAIN

le Professeur J. GOSSET

le Professeur J.L. LORTAT-JACOB

et les Professeurs Agrégés,

J. SENEZE

M. JULIEN

D. MELLIERE

B. DUFOUR

F. FEKETE

R. GIULI

et les Docteurs J.H. MAROTTE

M. HIVET

C. RICHARD

I N T R O D U C T I O N

Le traitement chirurgical du méga-uretère a considérablement évolué ces dix dernières années.

En 1960 déjà, J. Perrin, rapporteur sur le sujet au Congrès d'Urologie insistait sur le fait que le termino-uretère semblait jouer un rôle d'obstacle et que le rôle du traitement chirurgical consistait précisément à supprimer le segment terminal pathologique de l'uretère.

L'attaque directe de la malformation par résection de la partie terminale de l'uretère, resection d'une bande d'uretère longitudinale et réimplantation intra vésicale anti-reflux selon la technique de Bischoff était parfaitement décrite.

L'amélioration de la technique chirurgicale a permis progressivement aux méthodes de chirurgie "directe" de supplanter les méthodes palliatives de "dérivation urinaire".

Le but du traitement est en effet, certes, de préserver la fonction rénale mais aussi de conserver à l'enfant des mictions par les voies naturelles.

L'étude des dossiers de 46 enfants opérés dans le

/...

service de notre maître le Professeur Couvelaire, par le Professeur Agrégé Cukier et son équipe, va nous permettre de préciser les techniques chirurgicales employées et leur évolution, leurs indications et les résultats obtenus. Les premiers opérés datent de 1962-63 et les derniers d'avil 1971, soit un recul de un an, au minimum.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Le méga-uretère est une dilatation congénitale de l'uretère qui peut être purement pelvienne ou intéresser la totalité de l'uretère.

Dans le dolicho-mega-uretère à la dilatation s'associe un allongement du trajet avec boucles et flexuosités. Ces boucles sont fixées par des brides qui réalisent autant de sillons d'étranglement.

Les constations per-opératoires diffèrent selon les cas. Parfois la portion terminale de l'uretère paraît avoir un calibre normal et de fait il n'existe pas de sténose du conduit.

Ailleurs, au contraire, il existe un véritable rétrécissement de la partie terminale franchie seulement à frottement dur par les plus fines sondes urétérales.

La paroi urétérale elle-même est plus ou moins épaisse, plus ou moins hyper-vascularisée. Il est important de préciser en per-opératoire le degré de tonicité de la paroi urétérale qui n'est pas toujours strictement superposable aux données radiologiques et cinéradiologiques.

.../

Quoiqu'il en soit plus l'évolution de la malformation a été longue, plus l'enfant est opéré tard et plus les parois urétérales ont des chances d'être altérées, épaissies et d'avoir perdu leur pouvoir contractile.

L'infection urinaire, la dilatation et la stase entraînent donc en elle-même une pathologie propre et c'est déjà un argument pour opérer ces enfants tôt.

Les études histologiques faites sur les pièces de résection de mega-uretère notent toujours une fibrose ou une sclérose plus ou moins intense venant dissociér les couches musculaires, celles-ci finissant par avoir une disposition totalement anarchique.

Cette sclérose et cette anarchie musculaire expliquent l'absence de contractilité.

Le mega-uretère est souvent associé à d'autres malformations ou anomalies urinaires.

Mais déjà en 1960, J. Perrin précisait que la suppression d'un obstacle cervico-uréthral était loin d'entraîner toujours la rétrocession de la dilatation urétérale et la guérison du méga-uretère lui-même.

La notion de méga-uretère primitif, isolé, et de méga-uretère secondaire à une lésion basse est battue en brèche, la suppression de la cause présumée du mega-uretère n'entraînant pas sa guérison.

On doit donc admettre que le mega-uretère est lié à une anomalie du termino-uretère, qui'l y ait ou non un patent obstacle à ce niveau, qu'il y ait ou non un reflux associé, et que les autres anomalies urinaires sont des lésions associées nécessitant leur thérapeutique particulière. Il va de soi que le succès du traitement du mega-uretère ne peut être espèré que si les anomalies urinaires associées sont traitées de pair.

La lithiase associée de la voie excrétrice nécessite elle aussi un traitement propre et vient aggraver le pronostic en favorisant l'infection et en étant en elle-même un facteur d'obstacle et d'insuffisance rénale.

T R A I T E M E N T

Certes, notre propos est le traitement chirurgical. Mais nous devons rappeler que les petits méga-uretères à dilatation modeste et purement segmentaire, sans insuffisance rénale, peuvent régresser sous simple traitement antibiotique adapté et suffisamment prolongé.

Par ailleurs, le traitement antibiotique urinaire est un adjuvant indispensable du traitement chirurgical et tous les auteurs insistent sur la nécessité de prolonger ce traitement un an au moins après l'intervention, et sur l'importance d'une surveillance mensuelle par examen cyto bactériologique des urines avec compte de germes.

La stérilisation des urines est souvent longue à obtenir, elle est de toute façon un critère indiscutable de bon résultat.

LES METHODES DE DERIVATION URINAIRE. -

La sonde à demeure et la cystotomie sont illogiques car elles ne court-circuitent que l'urèthre et pas la zone pathologique qui se trouve être la jonction urétérovésicale.

On a donc le choix entre nephrostomie et urétérostomie cutanée.

.../

1. LA NEPHROSTOMIE. -

C'est une méthode de réalisation simple et rapide de drainage du rein.

Certes, on lui reproche de comporter un risque hémorragique, d'entretenir l'infection, de favoriser une lithiase. Mais ces reproches sont valables lorsque la sonde de nephrostomie est laissée longtemps.

Mais c'est une excellente méthode de dérivation urinaire de courte durée. W. Hardy Hendren préconise la mise en place d'une fine sonde de Malecot les quelques jours nécessaires au drainage des urines chez les nourrissons en insuffisance rénale et infectés qui ne supporteraient pas d'emblée une chirurgie directe.

La voie d'abord est une lombotomie sous-costale courte. La loge rénale est ouverte et le pôle inférieur du rein mis à nu. Un instrument mousse perfore le parenchyme distendu et la sonde est introduite par le trou. Cette méthode comporte peu de risques hémorragiques. La sonde doit avoir un trajet sans aucune coudure : on doit y penser en perforant la paroi lombaire.

Une biopsie rénale peut être faite simultanément : on a ainsi l'avantage de connaître l'état du rein avant d'envisager la réimplantation ultérieure de l'uretère.

2. L'URETEROSTOMIE CUTANEE. -

C'est la méthode de dérivation urinaire de longue durée, permettant ultérieurement une éventuellrétablissement de continuité.

L'uretère est disséqué en respectant sa vascularisation de manière à supprimer les coudures, en sectionnant les brides. Une boucle urétérale est attirée en dehors, à travers une brèche aponevrotique (loop ureterostomy). L'hemi-section urétérale porte sur le jambage inférieur, car le segment proximal se retractera plus.

De plus, l'orifice doit se trouver près du rein et il faut éviter toute coudure notamment au niveau de la jonction pyelourétérale.

Une sonde urétérale n° 14 est montée dans le bassinet pendant douze jours.

Une biopsie rénale peut être faite simultanément. Les deux côtés peuvent être dérivés dans la même séance.

Par ailleurs, dans les duplicités ou triplicités de la voie excrétrice il faut faire autant de bouches d'urétérostomie qu'il y a d'uretères à dériver.

Cette méthode de dérivation est d'exécution simple et le rétablissement de continuité ultérieur ne pose pas non plus de problème technique. La zone d'uretérostomie est resequée et les deux sections, supérieure et inférieure, en biseau sont anastomosées à points séparés de catgut chromé fin.

En cas d'urétérostomie bilatérale un délai de quelques mois est préférable entre les deux rétablissements.

Mais cette technique n'est pas exempte de complications.

La sténose de l'orifice cutané doit être prévenue par une surveillance attentive avec vérifications de calibre régulières.

Une sténose indilatable nécessitera une reprise chirurgicale mais c'est souvent, soit une faute technique, soit un défaut de surveillance.

L'abouchement cutané de l'uretère, fait de plus très proche du rein, favorise indiscutablement l'infection. C'est dire la nécessité du traitement antibiotique à polarité urinaire et de parfaits soins locaux des bouches d'urétérostomie.

Par ailleurs l'exclusion de la vessie favorise l'apparition d'un reflux vesico urétéral massif. Ce reflux peut d'ailleurs très bien disparaitre, après remise en circuit de la vessie, après rétablissement de continuité.

LES TECHNIQUES DE CHIRURGIE DIRECTE. -

Les gestes exécutés découlent directement des considérations anatomopathologiques.

Il s'agit de supprimer la portion terminale de l'uretère pathologique, soit qu'il existe un reflux vesico urétéral, soit qu'il y ait une sténose.

Par ailleurs, il faut rendre à l'uretère un calibre normal, ce qui, d'une part, permet une réimplantation vésicale anti-reflux, d'autre part évite la formation d'une trop importante colonne d'urine et facilite aussi l'évacuation du conduit.

1. RESECTION DE LA PORTION TERMINALE DE L'URETERE ET REIMPLANTATION URETERO VESICALE PAR UN PROCEDE ANTI-REFLUX. -

Cette technique employée seule avait déjà permis d'obtenir des résultats satisfaisants surtout sur des uretères peu dilatés.

La technique consiste par une voie d'abord sous péritonéale, à ouvrir la vessie et à disséquer l'uretère intra mural, puis à poursuivre la dissection en extra vésical. Les derniers centimètres d'uretère sont reséqués et l'uretère doit être libéré suffisamment vers le haut pour éviter toute traction et réimplanté dans la vessie. Différents procédés anti-reflux peuvent être utilisés. Ils doivent satisfaire à un double impératif : assurer la continence ostiale sans engendrer de sténose.

Le procédé de Leadbetter - Politano a été le plus employé.

L'uretère après résection est suturé à la circonférence du méat primitif, mais on crée un nouveau trajet oblique pour l'uretère intra mural.

Le nouveau point de pénétration vésical de l'uretère doit être - et c'est là un point très important - à la face postérieure de la vessie et non pas latérale et la continence est assurée par un tunnel sous muqueux d'au moins quatre centimètres.

Le trajet global de l'uretère doit être ainsi assez vertical. Il ne faut pas qu'à vessie pleine le reflux soit possible ou qu'il se crée une coudure.

La suture urétérale au méat est faite aux points séparés

de catgut chromé 000 sur sonde urétérale laissée environ douze jours. Les deux côtés peuvent parfaitement être opérés dans la même séance. La sonde vésicale est laissée en place quelques jours. L'espace péri-vésical est draîné par une ou deux lames.

Dans la technique de Hutch, le méat originel est conservé, l'uretère intra mural est disséqué et amené à l'intérieur de la vessie et on reconstitue en arrière de lui une sangle musculaire avec les fibres du detrusor.

Bischoff conserve lui aussi le méat originel mais le prolonge par un neo canal fait à l'aide d'une baguette muqueuse vésicale suivant le principe de la technique de Denis Browne pour les reconstitutions uréthrales.

Le procédé de Paquin consiste à retourner l'uretère sur lui-même en manchette. Quelle que soit la technique adoptée, c'est une chirurgie délicate exigeant une hémostase rigoureuse pour éviter tout hématome et une manipulation absolument atraumatique de l'uretère. Malgré toutes ces précautions un certain nombre de risques subsistent : lachage de suture et fistules et surtout sténose.

La réintervention pour sténose toujours difficile dans un tissu scléreux peut obliger, par manque d'étoffe, à pratiquer soit une bipartition vésicale, suivie de nouvelle réimplantation anti-reflux, soit une plastie de BOARI, combinée avec une plastie anti-reflux, type Bischoff, par exemple.

.../

2. URETEROPLASTIE MODELANTE. -

Cette technique consiste à associer à la résection de la portion terminale de l'uretère et à sa réimplantation, une réduction de son calibre. C'est une véritable chirurgie plastique de l'uretère.

La voie d'abord est habituellement une incision transversale type Pfannenskiehl. L'aponévrose est incisée transversalement également.

Deux écarteurs autostatiques sont mis en place après ouverture verticale de la vessie, ce qui donne un jour parfait.

Une sonde urétérale est montée à travers l'orifice et la dissection commence par une incision circulaire de la muqueuse vésicale autour du méat urétéral à l'aide de fins ciseaux vasculaires (type ciseaux de Potts). On libère ainsi de proche en proche l'uretère intra mural du detrusor sur toutes ses faces. Il existe un plan de clivage dans lequel cette dissection n'offre par de difficultés.

L'hémostase doit être très soigneuse tout au long de la dissection.

On peut aussi par voie intra vésicale disséquer l'uretère jusqu'à voir le péritoine.

Les écarteurs sont alors déplacés et on passe en extra vésical en sortant l'uretère et la sonde du canal intra mural.

L'uretère est alors disséqué pratiquement jusqu'aux vaisseaux iliaques en respectant la vascularisation adventitielle d'une part et, d'autre part, les principaux pédicules urétéraux

.../

qui abordent l'uretère, en règle générale, à son bord interne.

Le modelage peut alors être entrepris. On a intérêt à le faire remonter le plus haut possible si l'on prévoit la nécessité d'un futur modelage de la portion supérieure de l'uretère qui pourra ainsi être faite par une seule voie d'abord lombaire.

Une bande longitudinale est reséquée sur le bord externe en calculant sa taille auparavant, l'uretère étant maintenu tendu sur la sonde urétérale tutrice.

Il vaut mieux reséquer plutôt moins d'uretère que trop pour éviter le risque de sténose.

La zone à reséquer est tendue par des fils tracteurs.

La résection est faite à l'aide de ciseaux vasculaires. La suture de l'uretère est ensuite faite par deux surjets au catgut chromé 000 vers le haut.

La partie inférieure est suturée aux points séparés, le niveau de section n'étant bien appréciable que tout à la fin quand on aura à nouveau fait passer l'uretère dans son trajet anti-reflux intra vésical.

Si le siège de l'orifice urétéral primitif n'est pas trop latéral, il est réutilisé comme orifice interne du canal intra vésical.

L'orifice externe du canal devant se trouver à la face postérieure de la vessie de manière que le trajet urétéral soit assez vertical et harmonieux.

L'uretère modelé est attiré à travers le nouvel orifice fait dans le detrusor et l'extrémité de l'uretère est ramené en intra vésical.

Reste à pratiquer le tunnel sous-muqueux anti-reflux qui

doit avoir au minimum quatre centimètres.

L'excès de longueur d'uretère est réséqué et l'uretère est suturé au bord de l'orifice à l'aide de points séparés de catgut chromé 000.

L'orifice muqueux vésical supérieur est fermé et l'uretère est fixé au detrusor par quelques points d'amarrage.

Les deux côtés peuvent être modelés dansla même séance opératoire.

La ou les sondes urétérales sont ressorties en tranvesical antérieur chez le garçon mais peuvent être ressorties par l'urèthre chez la fille. Elles sont laissées douze à quatorze jours.

Elles sont enlevées à quarante huit heures d'intervalle si il n'y a pas eu de problème à l'ablation de la première sonde urétérale.

Une sonde vésicale est mise en place en per-opératoire et retirée quarante huit heures après la seconde sonde urétérale.

Si à l'ablation de la sonde urétérale un oedème provoque une obstruction, une brève néphrostomie de drainage peut être nécessaire, associée au traitement anti-inflammatoire.

Dans la plupart des cas le modelage se limite à la portion pelvienne. Quoiqu'il en soit, c'est le modelage pelvien qui doit être fait en premier.

Le modelage lombaire n'est concevable qu'ultérieurement quand la vascularisation de l'uretère inférieur est assurée. Il n'est fait que si l'uretère supérieur reste manifestement très dilaté, tortueux et avec un peristaltisme inefficace en radiocinéma.

Le modelage supérieur est moins codifiable et doit s'adapter aux conditions pathologiques locales.

Faite par une voie d'abord lombaire sous la douzième côte, la résection urétérale porte toujours sur le bord externe de manière à respecter la vascularisation interne.

On peut être amené à reséquer la jonction pyelo-urétérale, à modeler le bassinet, à réséquer complètement une boucle urétérale et à faire ensuite une anastomose uretero-ureterale, termino-terminale.

Le drainage est fait par une sonde de nephrostomie laissée environ quatorze jours. Un contrôle radiologique est fait avant l'ablation de la sonde.

La technique de ces plasties urétérales doit être très rigoureuse : gestes particulièrement doux et atraumatiques, éviter de pincer l'uretère, respecter la vascularisation, éviter toute tension des sutures.

En l'absence de ces précautions, le risque est la nécrose urétérale avec, comme conséquence, la fistule nécessitant une reprise qui sera effectuée alors dans des conditions techniques infiniment plus difficiles.

La sténose de la réimplantation oblige également à une réintervention.

3. AUTRES TECHNIQUES. -

a) D'autres techniques tiennent essentiellement compte du défaut de péristaltisme urétéral et tentent d'y remédier.

.../

Une technique consiste à isoler une anse grêle avec son meso et à la modeler en réséquant une bande d'intestin sur le bord anti-mesentérique et à la dépouiller de sa muqueuse.

Après quoi l'uretère est encapuchonné dans le greffon ressuturé à son bord externe en prenant soin de respecter le sens du peristaltisme intestinal.

On peut également enfouir l'uretère gauche dans le colon ou les uretères dans le psoas.

Nous n'avons pas l'expérience de ces techniques mais, employées seules, elles n'agissent aucunement sur la jonction uretero-vésicale pathologique.

b) Techniques de remplacement de l'uretère :

- le remplacement total de l'uretère par une anse intestinale expose au reflux et, chez l'enfant, donne de très mauvais résultats.

- dans un des cas rapporté, i l a été pratiqué un remplacement segmentaire de l'uretère par un tout petit greffon intestinal modelé et suturé, en haut et en bas, aux segments urétéraux supérieur et inférieur, en termino-terminale, avec un résultat immédiat satisfaisant.

TRAITEMENT DES LESIONS URINAIRES ASSOCIEES. -

- Le REFLUX VESICO URETERAL se trouve traité automatiquement par les techniques précédemment décrites de réimplantation - modelage.

- La DUPLICITE, voire la triplicité de la voie excrétrice exige

des soins techniques particuliers, notamment en ce qui concerne la conservation et la vascularisation, mais le principe du traitement reste le même et chaque uretère mega doit être réimplanté.

- Une URETEROCELE doit être reséquée. Lorsqu'il s'agit d'une uretérocèle correspondant à l'uretère du pyelon supérieur d'une duplicité, si ce pyelon supérieur est muet, le rein supérieur est dysplasique et une nephro-ureterectomie polaire supérieure s'impose.

- Une MALADIE DU COL vésical doit être traitée par plastie YV du col.

La fréquence de l'association d'une maladie du col est diversement appréciée par les auteurs. Certains enfants ont une hypertrophie du col sans qu'il y ait manifestement d'obstacle urethral.

D'autres ont une vessie qui se remplit lentement et incomplètement et qui se vide mal.

La fréquence d'une pathologie du col vésical a semblé telle à W.H. Hendren qu'il pratique toujours une incision vésicale en Y, la branche verticale sectionnant le bord antérieur du col et allant jusque dans l'urèthre.

La vessie est ensuite suturée en V.

- Les VALVULES URETHRALES sont traitées par résection endoscopique possible lorsque l'urèthre est suffisamment large, sinon une urethrotomie périnéale peut être nécessaire pour passer le résecteur.

.../

Un ou plusieurs DIVERTICULES VESICAUX peuvent nécessiter une exérèse.

Une anomalie de trajet de la portion intra murale de l'uretère, un orifice urétéral anormalement situé, sténosé ou dysplasique se trouvent traités par la résection-réimplantation.

Très particulier est le "PRUNE BELLY", syndrome des anglo-saxons comprenant une aplasie de la paroi abdominale et plusieurs malformations urinaires associées à des mega-uretères.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES. -

Les indications dépendent de l'âge de l'enfant, du degré d'insuffisance rénale, de son état général, du type de mega-uretère en cause, de l'importance de la dilatation des voies excrétrices.

Un certain nombre d'examens complémentaires sont donc indispensables avant de se lancer dans un traitement chirurgical souvent complexe.

Ces examens complémentaires seront d'ailleurs autant d'éléments de surveillance et d'appréciation du résultat obtenu.

1. L'UROGRAPHIE INTRA-VEINEUSE est l'examen fondamental à réaliser au besoin sous perfusion, en utilisant de toutes façons des doses du produit de contraste suffisantes et en obtenant des clichés

tardifs.

Des tomographies peuvent être utiles.

Un cliché per-mictionnel, quand il peut être obtenu, permet de visualiser l'urèthre. Un cliché post-mictionnel est également indispensable.

On a ainsi d'emblée une idée de la valeur sécrétoire du rein et de l'importance de la néphrite interstitielle sur la rapidité de la sécrétion, la concentration du produit de contraste, l'épaisseur du parenchyme et la taille globale du rein, l'aspect des calices et des papilles plus ou moins convexes.

On apprécie également le degré de dilatation pyèlo-calicielle et le type de mega-uretère : mega-uretère simple ou dolicho-mega uretère avec boucles, dilatation fusiforme localisé, aspect rétréci ou non du termino uretère.

On juge de la qualité de la vidange des voies excrétrices.

On peut voir se dessiner l'image d'une vessie de lutte épaisse avec diverticules, l'image d'une urétérocèle.

2. LA CYSTOGRAPHIE RETROGRADE est indispensable pour juger de l'existence d'un reflux. Elle est faite sous anesthésie générale chez le nourrisson et l'enfant tout jeune. Elle est pratiquée de préfèrence par voie sus-publienne chez le garçon. Elle doit comporter une uréthrographie mictionnelle. La quantité de liquide injecté doit être précisé sur le cliché.

On peut ainsi découvrir, outre le reflux vesico-urétéral uni ou bilatéral, une vessie hypertonique ou mega, un obstacle cervico uréthral : valve diaphragme, col s'ouvrant mal.

3. L'URETEROGRAPHIE DESCENDANTE sous cinéma est indispensable avant remise en circuit après ureterostomie cutanée pour apprécier d'une part le retour de l'uretère sur lui-même et sa tonicité, d'autre part la perméabilité de la jonction urétérovésicale.

Le rétablissement de continuité serait évidemment voué à l'échec en cas d'obstacle bas non traité.

4. UNE URETHROCYSTOSCOPIE permet de voir les orifices urétéraux : leur siège par rapport à l'orifice cervical, leur aspect normal, serré ou au contraire béant, en gueule de four manifestement mal formatifs.

De même l'uréthrocystoscopie permet de voir une urétérocèle, une hypertrophie de la lèvre postérieure du col, une sténose du col ou des valvules uréthrales de manière irréfutable.

5. L'ETUDE DE LA FONCTION RENALE sera plus ou moins complète, selon l'état de l'enfant et le degré d'urgence du traitement. Urée et électrolytes sanguines et urinaires dans un premier temps.

Puis, épreuves fonctionnelles rénales habituelles : créatininemie, clearance à la créatinine - Van Slyke - épreuve à la PSP - épreuve de Volhard - protéinurie - bilan phosphocalcique. Parmi ces épreuves on attache une valeur toute particulière à la clearance à la créatinine.

6. LA SCINTIGRAPHIE RENALE quantitative permet une appréciation chiffrée de la valeur du rein. Mais il ne faut pas perdre de vue qu'elle ne représente qu'un "instantané" de la fonction rénale. Quoiqu'il en soit c'est une épreuve de surveillance de grande

valeur.

Lorsque pour des raisons techniques la scintigraphie quantitative ne peut être faite, la scintigraphie qualitative renseigne moins précisément sur les possibilités de fixation.

7. L'EXAMEN CYTO-BACTERIOLOGIQUE DES URINES AVEC ANTIBIOGRAMME affirme la pyurie et il faut rappeler que c'est la pyurie qui est le signe d'appel, de loin le plus fréquent, de la maladie.

Le germe est isolé et testé. Le plus souvent il s'agit de proteus, colibacille, pyocyanique, enterocoque, staphylocoque doré.

Plusieurs germes sont souvent associés.

8. APPRECIATION DU RETARD STATUROPONDERAL ET DES POINTS D'OSSIFICATION.

9. LES DONNEES DE LA BIOPSIE RENALE faite au cours d'une dérivation urinaire ~~xxxxxxxxxxxx~~ sont évidemment un élèment essentiel d'appréciation de l'état des reins. On peut ainsi découvrir une hypoplasie ou une dysplasie rénale, juger de l'importance d'une néphrite interstitielle.

LE CHOIX DES EXAMENS INITIAUX. -

Lorsqu'il existe une urgence manifeste chez un nourrisson fatigué, en grande insuffisance rénale, il est hors de question de pratiquer des examens longs et complexes : on se contente du io-

nogramme avec l'urée et de l'urographie. Si la dilatation est considérable la dérivation urinaire s'impose dans un premier temps : l'étude plus poussée des deux reins est remise à plus tard.

En cas de mutité rénale la cystographie rétrograde sur table immédiatement pré-opératoire est le seul examen à pratiquer.

Par contre, en l'absence d'urgence il est souhaitable de possèder un bilan radiologique et biologique complet avant de décider des indications.

LA SURVEILLANCE POST-OPERATOIRE. -

L'urographie, la cystographie rétrograde, l'étude de la fonction rénale comportant ionogramme, créatininemie, clearance à la creatinine, Volhard, l'examen cyto-bactériologique des urines, la scintigraphie rénale représentent les élèments de surveillance.

Il est fait en règle générale une UIV et une cystographie à un mois, trois mois, six mois puis un an, espacés ensuite tous les ans ou tous les deux ans, l'accumulation des rayons étant à éviter.

Les examens cyto bactériologiques des urines sont mensuels pendant un an.

L'étude de la fonction rénale est faite à trois, six pous douze mois.

I N D I C A T I O N S

Les problèmes posés sont très différents chez les malades de première main et chez les malades ayant déjà subi une ou plusieurs interventions.

I. Chez les MALADES DE PREMIERE MAIN, les indications dépendent essentiellement de l'âge et du degré de dilatation de la voie excrétrice.

a) Les petits mega-uretères à faible dilatation non tortueux, sans insuffisance rénale mais infectés sont justiciables du seul traitement médical, nous l'avons vu ;

b) Dans les mega-uretères type du jeune enfant et du nourrisson ayant conservé leur contractilité, notre préférence va à la résection du termino-uretère avec ureteroplastie modelante et réimplantation anti-reflux.

Le modelage n'a pas besoin d'être très étendu en hauteur mais il doit être suffisant pour permettre une réimplantation dans des conditions satisfaisantes sur un uretère de calibre normal.

La dilatation sus-jacente régressera d'elle-même dans la majorité des cas.

c) Dans les mega-dolicho uretères du jeune enfant et du nourrisson, la résection peut porter sur une ou plusieurs boucles basses et le modelage doit s'étendre le plus haut possible, jusqu'aux vaisseaux iliaques, dans la mesure où l'on peut prévoir une régression incomplète de la dilatation de l'uretère lombaire, laquelle nécessitera ultérieurement un modelage propre.

.../

On doit donc commencer par le modelage bas qui peut-être exécuté dans la même séance des deux côtés.

Par contre, chaque uretère lombaire devra être modelé séparément.

Il semble plus prudent d'attendre plusieurs mois entre modelage haut et bas pour que la vascularisation de l'uretère pelvien soit assurée pleinement et de toutes façons plusieurs mois sont nécessaires pour apprécier l'efficacité sur les voies hautes de la réimplantation - modelage.

d) Mega-uretère du grand enfant avec longue évolution. L'uretère a perdu sa contractilité mais cette perte n'est pas forcément définitive. Il faudra là aussi prévoir la nécessité d'un modelage total et donc commencer par un modelage pelvien étendu, suivre l'évolution et modeler ensuite l'uretère lombaire si nécessaire.

e) Cas particulier du nourrisson en grande insuffisance rénale.

Chez un nourrisson fatigué, il est impensable d'envisager une intervention longue bilatérale de réimplantation-modelage qu'il ne supporterait pas.

Une seule anesthésie générale courte doit résoudre dans l'immédiat le problème : l'UIV a donné le diagnostic, sinon cystographie sur table sous couvert d'une antibiothérapie par voie parentérale associée à la réanimation, dérivation urinaire et la préférence semble aller vers une nephrostomie bilatérale.

Dès que l'état général le permettra, que la fonction rénale se sera suffisamment améliorée : résection modelage, reimplantation et traitement des lésions associées éventuelles.

.../

/...

II. ENFANTS EN URETEROSTOMIE CUTANEE. -

Trois cas sont possibles :

a) L'uretèrostomie cutanée a été efficace, l'uretère est revenu sur lui-même, la dilatation pyelocalicielle est nettement diminuée, la fonction rénale est bonne. On doit envisager le rétablissement de continuité.

Pour ce faire l'ureterographie descendante pré-opératoire est nécessaire pour éliminer la persistance d'un obstacle de la jonction ureterovésicale.

Si cette jonction est parfaitement perméable, la simple ureterorraphie suffit. L'uretèrostomie cutanée a guéri le mega-uretère.

L'existence d'un reflux vesico-uretéral au dessous d'une urétérostomie ne signifie pas toujours que ce reflux va persister lorsque la vessie aura retrouvé sa fonction naturelle.

Des cystographies rétrogrades de contrôle devront être faites et si le reflux persiste une réimplantation anti-reflux sera nécessaire.

b) L'uretèrostomie a échoué. L'uretère n'est pas revenu sur lui-même, il est apéristaltique, la dilatation haute n'a pas diminué, l'insuffisance rénale n'a fait que se stabiliser.

Il est illusoire de faire une simple ureterorraphie. Ces malades posent des problèmes délicats. Faut-il les laisser en uretérostomie en pensant à une transplantation rénale ultérieure ou au contraire faut-il espèrer que le modelage étendu de l'uretère permettra d'utiliser au mieux le peu de péristaltisme restant pour permettre la progression de l'urine.

c) L'uretérostomie a indiscutablement amélioré la dilatation et le péristaltisme des voies hautes, l'uretère sous jacent

.../

à l'urétérostomie est également plus fin mais il subsiste un obstacle à la jonction urétérovésicale, objectivé par l'urétérographie descendante et au besoin par la tentative de montée de sonde par voie endoscopique.

L'attitude consiste alors dans un premier temps à reséquer le termino-uretère puis à faire une réimplantation anti-reflux.

Trois semaines plus tard, on fait le rétablissement de continuité par urétérorraphie termino-terminale.

O B S E R V A T I O N S

ENFANTS	:	46
GARCONS	:	32
FILLES	:	14
URETERES OPERES	:	74
NEPHRECTOMIES	:	9
DECES	:	2

URETEROPLASTIES MODELANTES	: :	12
REIMPLANTATIONS SIMPLES	:	23
URETEROSTOMIES	:	29
AUTRES TECHNIQUES	:	4

A N O M A L I E S A S S O C I E E S

VALVES URETHRALES	:	7
MALADIE DU COL	:	4
URETEROCELE	:	3
REFLUX	:	42
JONCTION PYELO URETERALE	:	5
LITHIASE	:	9
DUPLICITE TRIPLICITE	:	8
DYSPLASIE RENALE	:	6

LES RESECTIONS MODELANTES AVEC REIMPLANTATION

Obs. 1 V.... Aurélien, 4 ans, mega-uretère gauche sans reflux - pyurie

28.7.70 Réimplantation - modelage

UIV à 1 an - uretère fin

Urines stériles - F.R. normale.

Obs. 2 V.... Sandrine, 10 mois, mega-dolicho-uretère bilatéral avec lithiase rénale bilatérale et empierrement bilatéral des deux termino uretères

Reflux bilatéral - F.R. normale - pyurie

28.5.70 Nephrotomie bivalve D

Scintigraphie de mai 70 RD 10 %

RG 13 %

30.6.70 Nephrotomie bivalve G

30.7.70 Ablation des pierres uurétérales et modelage bilatéral + réimplantation.

Mars 72 Uretères fins pas de reflux - FR normale - urines stériles - scintigraphies RD 25 %

RG 8 %

Obs. 3 G.... Richard, 17 mois , mega-uretère bilatéral - lithiase pyelique gauche - reflux bilatéral - FR normale

10.3.70 pyeloturie - extraction des pierres

Fistule lombaire conduisant le 27.3.70 à une cystostomie transitoire

13.8.70 résection modelante à D

simple réimplantation à G

Mars 72 uretère D fin - uretère G toujours dilaté.

.../

/...

Obs. 4 B.... Francis, 6 ans, pyurie - dolicho mega uretère gauche
reflux DFR normale
14.8.70 Réimplantation bilatérale anti-reflux
Plastie modelante à G
Avril 71 très bon résultat des deux côtés.

Obs. 5 L.... David, 11 mois - pyurie - mega dolicho uretère G avec reflux - FR normale - maladie du col - forme mineure à D
18.9.70 plastie YV du col
modelage G
1 an plus tard uretère gauche fin - l'uretère D qui n'a pas été touché paraît plus gros - urines stériles -

Obs. 6 G.... Antonio, 14 mois, mega-uretère G - pas de reflux -
2.10.70 modelage G
très bon résultat immédiat -

Obs. 7 B.... Barbara, née le 28.6.69, pyurie - dolicho-mega-uretère bilatéral avec reflux G - FR normale -
opérée à 4 mois en province : résection et réimplantation simple à G
Echec : dilatation et reflux persistent à G
1.2.71 à Necker : modelage bilatéral et réimplantation
Mars 1972 : dilatation diminuée, urines stériles sous traitement mais persistance du reflux des deux côtés.

Obs. 8 G.... Bruno, 8 mois, pyurie - mega dolicho uretère D -
petit mega uretère G - modelage D le 30.3.71 -

.../

/...

A 6 mois, l'uretère pelvien est fin - l'uretère lombaire reste dilaté. Ce sera peut être un modelage haut à faire, mais il est décidé de se donner encore 6 mois sous traitement antiseptique (les urines sont stériles sous traitement).

Obs. 9 L.... Stéphane, 3 ans, mega uretère G - petit mega uretère D - pas de reflux - pyurie - FR normale -
modelage G le 30.3.71
A 1 an, l'uretère gauche est fin, les urines stériles.

Obs. 10 N.... Eric, né le 3.6.70 - retard staturo pondéral, pyurie - insuffisance rénale - mega-uretère bilatéral sans reflux - syndrome de jonction pyelo-uretéral bilatéral associé
subit dans un autre service le 24.11.70 une nephrostomie D
5.2.71 plastie de jonction gauche
ureterostomie droite
9.3.71 modelage gauche avec réimplantation anti-reflux - fistule par nécrose ischemique -
réimplantation dans une bipartition vésicale
le 26.3.71 - fistule à nouveau
13.8.71 ureterostomie cutanée G terminale
créatinine à 14 mg - infecté à G
le rein D est meilleur que le gauche

.../

/...

LES RESECTIONS - REIMPLANTATIONS SIMPLES

Obs. 11 P.... Chantal, née le 6.8.60 - spino bifido opéré
mega-uretère bilatéral sans reflux
12.11.63 réimplantation anti-reflux bilatérale type Leadbetter
Aggravation de la dilatation - un reflux très apparent -
donc échec.
Urétérostomie cutanée transsigmoïdienne le 5.9.64 -
Enfant perdue de vue 5 ans
Sténose de réimplantation urétérale D dans le greffon -
25.2.72 nephrectomie D - créatinine 26 mg -
osteodystrophie rénale

Obs. 12 S.... Frank, né le X1.X1.62 - megauretère gauche avec reflux -
syndrome de la jonction pyelo-urétérale bilatéral
6.10.64 plastie de jonction D
24.11.64 plastie de jonction G
22.7.65 anti-reflux gauche - type Paquin - bon résultat
immédiat

Obs. 13 G.... Franck, né le 5.12.64, mega-uretère pelvien G sans reflux -
réimplantation type Leadbetter - Bon résultat

Obs. 14 P.... Régine, née le 2.3.60, mega-uretère sur rein unique avec
lithiase pyelo-uretérale
28.5.66 uretérostomie - pyelotomie - nephrotomie pour extraction
difficile des pierres - biopsie rénale parenchyme normale
4.7.66 réimplantation type Leadbetter dans une bipartition -
sténose de la réimplantation
21.11.66 plastie de Boari - créatinine 6 mg

4.9.70 Intervention de Bischoff anti-reflux -
en février 71 - créatinine 10 mg - disparition de reflux -
sécrétion précoce - persistance d'une dilatation -

Obs. 15 B.... Pierrick, né le 21.6.65, mega-uretère G avec lithiase pyelocalicielle G
10.10.66 pyelotomie - nephrotomie pour extraire les pierres - nephrostomie -
6.11.66 sous nephrostomie - sténose vraie du termino uretère Paquin - Février 1968 excellent résultat -

Obs. 16 B... Christine, née le 29.10.64, duplicité urétérale - urétérocèle sur mega-uretère du pyelon supérieur avec rein dysplasique - reflux dans l'uretère du rein inférieur D
Nephrectomie polaire supérieure D le 23.12.66 avec réimplantation de l'uretère inférieur D
Bon résultat immédiat mais sténose tardive obligeant à une nouvelle réimplantation sur bipartition vésicale le 12.1.71
8 mois plus tard résultat correct.

Obs. 17 G.... Gillesné le 16.12.64, mega-uretère gauche avec lithiase urétérale et vésicale - vessie et col sont normaux -
En déc. 65 en province urétérostomie - cystotomie -
Récidive de la lithiase vésicale
7.2.67 à Necker - Paquin à gauche et extraction de la nouvelle pierre vésicale.
Le 2.8.67 nouvelle récidive lithiasique et taille vésicale chez cet enfant qui reste pyurique avec un uretère G fin sans reflux

Obs. 18 H.... Anne, née le 7.5.62 - mega-uretère droit avec reflux bilatéral - réimplantation bilatérale type Leadbetter le 17.I.69
A 2 ans excellent résultat

Obs. 19 D.... Stéphane, né le 25.11.66 - rein muet à droite avec mega-dolicho-uretère - mega uretère simple à gauche
scintigraphie le 24.6.68 à D 0 %
à G 21,8 %
Nephroureterectomie totale à D d'un rein dysplasique et réimplantation G le 22.7.68
Bon résultat à gauche

Obs. 20 L... Jean-Claude, né le 6.6.62 - mega-uretère gauche unilatéral sans reflux - pyurie - Leadbetter le 16.12.68 - bon résultat urines stériles -

Obs. 21 M.... Christine, née le 30.7.67, mega-uretère bilatéral avec jonction à droite et lithiase urétérale G
Le 19.9.69, réimplantation - type Paquin - bilatérale -
Echec - fistule - uropéritoine
Le 8.1.70 : urétérostomie cutanée droite terminale basse et réimplantation à G
Le 2.6.70, plastie de la jonction pyelo-urétérale D
Echec : sténose - scintigraphie RD 10,5 %
RG 27,1 %
Le 17.12.70, ureterolyse sous pyelique D
Echec : re-sténose
~~Le 17.12.70, ureterolyse sous~~
15.6.71, anastomose urétéro-calicielle
En janvier 72, créatinine 6 mg

.../

Le 9.2.72, nephroureteroctomie droite : le côté gauche est parfait et même une bipartition vésicale n'aurait pas donné suffisamment d'étoffe pour réimplanter l'uretère droit.

Obs. 22 M.... Sylvie, née le 30.7.67, soeur jumelle de la précédente. mega-uretère bilatéral avec sténose découverte d'exploration systématique devant la pathologie de sa soeur.
Le 18.9.69, réimplantation type Leadbetter bilatérale -
Bon résultat -

Obs. 23 L.... Bertrand, né le 4.4.69, septicémie à staphylocoque - pyurie au 18e jour de la vie - mega-uretère bilatéral avec reflux
27.1.70 réimplantation bilatérale
A 1 an, uretères fins - urines stériles -

Obs. 24 P.... Alain, né le 2.8.60, spina bifida - mega-uretère bilatéral maladie du col
Dans un autre service subit en 1965 un anti-reflux bilatéral et une plastie du col.
5 ans plus tard, rein D muet - cavités G très dilatées - créatinine 14 mg
9.10.70 à Necker, nephroureterectomie D - Bischoff à G - sténose
Le 8.2.71, section d'une bride fibreuse -
En août 71, réapparition du reflux - urée supérieure à 1 g - creatinine à 11 mg.

/...

LES URETEROSTOMIES CUTANEES

Obs. 25 S.... Chantal, née le 8.7.56, mega-vessie, mega-uretère bilatéral avec reflux bilatéral - aptrophie rénale prédominant à droite -

Dans un autre service cystostomie 18.8.64 - Echec -

Le 17.2.65 - urétérostomie G -

Le 11.6.65 à Necker, suppression de l'uretérostomie et anti-reflux combiné à une plastie de Boari.

L'enfant est alors perdue de vue un an et demi -

En janvier 67, urée à 2 g - osteodystrophie - pyurie -

Insuffisance rénale s'aggravant de manière irréversible : décès par collapsus brutal.

Obs. 26 B.... Dominique, née le 5.2.56, Hypotrophie - IR - pyurie - énorme reflux G en cystographie - seul le rein droit est fonctionnel en scintigraphie -

16.5.66 uretérostomie cutanée bilatérale

11.7.66 nephrectomie G d'un rein dysplasique

Le 8.3.71, soit 5 ~~xxxx~~ ans après la mise à la peau, l'uretère droit est fin et péristaltique et une simple uretérorraphie est faite.

A trois mois, pas de reflux - fonction vésicale normale -

IR avec urée à 2,20 - créatinine à 103 mais urines stériles

Obs. 27 D.... Monique, née le 8.6.65- mega-dolicho uretère bilatéral -

Le 15.7.66 - UC bilatérale - trois ans après le 10.3.69, l'uretère droit est celui qui a le ~~xxxx~~ mieux récupéré : réimplan-

.../

tation D dans une plastie de Boari suivie 3 semaines plus tard du rétablissement de continuité D.

Une nephrostomie D de décharge est faite par prudence.

Le 6.10.70 - réimplantation urétérovésicale G (le termino-uretère G étant sténosé), suivie 3 semaines plus tard d'une uretérorraphie gauche.

Un an plus tard, il subsiste une dilatation pyelo-calicielle mais la sécrétion est précoce, l'évacuation se fait bien, il n'y a pas de reflux.

C'est un exemple de très bon résultat d'uretérostomie.

Obs. 28 P.... Philippe, né le 6.11.65 - mega-dolicho-uretère D - reflux G.

A 10 mois, uretérostomie cutanée droite - à G réimplantation anti-reflux Leadbetter - le meilleur rein est le droit (FR séparée, scintigraphie)

14.4.70 rétablissement à D

scintigraphie 1.4.70 à D 21,6 %

à G 6,4 %

en février 72, uretère droit fin - pas de reflux - urines stériles - créatinine 5 mg .

Obs. 29 P.... Eric, né le 28.5.66 - mega-uretère bilatéral - valve uréthrale

21.2.67 UC bilatérale - biopsie rénale - rein D dysplasique

13.3.67 nephrectomie D

4.11.69 rétablissement G

23.3.71 réimplantation de l'uretère G après résection mode-

.../

lante, dans une bipartition vésicale - sténose -

le 22.6.71 - nephrostomie -

17.7.71 Bischoff anti-reflux - échec - réapparition du reflux - aggravation de l'insuffisance rénale (créatinine 26 mg)

Le 10.11.71, on est obligé de recourir à une uretérostomie cutanée G définitive qui améliore à nouveau la fonction rénale (créatinine 13 mg)

Obs. 30 B.... Christophe, né le 16.4.62, mega-uretère bilatéral - pas de reflux - valve uréthrale

24.6.67 UC bilatérale - biopsie rénale : néphrite interstitielle bilatérale

16.6.70 rétablissement de continuité D

24.12.70 rétablissement G mais aggravation de l'insuffisance rénale : un an après dilatation plutôt améliorée mais urée 0,90 créatinine 23 mg - (à 15 mg en déc. 68)

Obs. 31 B.... Emmanuel, né le 12.8.66 - mega-uretère G sans reflux

urétérostomie cutanée G le 9.9.68

18 mois plus tard ureterorraphie le 14.5.70 - bon résultat

Obs. 32 F.... Myriam, née le 21.11.67 - malformation urinaire bilatérale

duplicité à D avec 2 mega-uretères avec reflux

triplicité à G, l'uretère inférieur G étant normal et les deux autres mega avec reflux.

Ureterostomie sur les 4 uretères pathologiques le 16.9.68

12.3.70 ureterorraphie des deux uretères G

17.9.70 scintigraphie RD 16,2 %

RG 16,4 %

15.10.70 rétablissement droit

/...

25.5.71 réimplantation anti-reflux des 4 uretères

En octobre 71, créatinine 6 mg - secrétion de tous les pyelons - absence de reflux - très bon état général

Obs. 33 S.... Jose, né le 12.1.68 - dolicho-mega-uretère D - petit mega uretère G avec reflux

19.8.69 UC droite - BR néphrite interstitielle

Sept. 70 scintigraphie RD 14,2 %

RG 39,4 %

8.10.70 résection modelante et réimplantation de l'uretère D réimplantation simple anti-reflux à G

30.10.70 ureterorraphie D

1 an plus tard : uretères fins - urines stériles -

Obs. 34 B.... Bruno, né le 14.5.68 - dolicho-mega-uretère bilatéral avec reflux - valves uréthrales - rein très dysplasique -

29.10.69 uretérostomie cutanée bilatérale, l'état de l'enfant ne permettant pas une nephrectomie G d'emblée (celle-ci sera faite le 6.11.69)

21.10.71 résection modelage de l'uretère D et réimplantation anti-reflux

Rétablissement de continuité 3 semaines plus tard

En janvier 72, urines stériles - clearance créatinine 68 ml/ mais dilatation inchangée et reflux persistant.

Si le haut appareil se dégrade, on sera contraint chez cet enfant à une uretérostomie cutanée définitive.

.../

/...

Obs. 35 V.... Francie, né le 16.6.63 - à l'âge de 5 ans, découverte d'une IR avec urée à 1 g 50 chez un enfant hypotrophique - mega-uretère bilatéral - valve uréthrale -hypertrophie du col
Ureterostomie cutanée bilatérale
Le 9.1.70, à 6 ans 1/2, l'IR s'aggrave
En juin 71 : urée 2 g 80 - créatinine 61 Mg
Cet enfant sera à transplanter un jour.

Obs. 36 V.... Martine, née le 27.9.62 - duplicité bilatérale d'uretères mega avec reflux - mega-vessie
Opérée en Province : réimplantation des uretères et résection du col en 1966
IR : en novembre 69, urée à 2 g - pyurie -
Le 2.1.70 uretérostomie de l'uretère du rein supérieur G et plastie YV du col
27.1.70 uretérostomie cutanée terminale des 2 uretères droits
En mars 71, toujours pyurique - urée 0,80

Obs. 37 B.... Françoise, née le 5.12?65 - agénésie sacrée - en sonde à demeure à 2 ans 1/2
A l'âge de 5 ans dilatation pyelocalicielle diminuée mais IR inchangée depuis 2 ans 1/2 : urée 0,50 - créatinine 6 mg
Le 17.3.70, ureterostomie cutanée bilatérale -
si la vessie peut-être rééduquée, une réimplantation sera peut-être possible

.../

/...

Obs. 38 D.... Romuald, né le 26.9.69 - dolicho mega uretère bilatéral valves urethrales - reflux bilatéral

17.10.69 UC bilatérale

BR : dysplasie gauche

8.5.70 nephrectomie G

6.11.70 ureterorraphie D - section des valves

En mai 71, pas de reflux - créatinine 7 mg - urines stériles

Obs. 39 P.... Yann, né le 21.2.68 - mega-dolicho-uretère bilatéral valve uréthrale

15.3.68 UC bilatérale

13.6.69 dans un autre service, réimplantation de l'uretère gauche et ureterorraphie G - échec : sténose

Nouvelle ureterostomie G, le 23.7.69

10.9.71 sonde uretérale à demeure pour raboter les valves résection endoscopique de la lèvre postérieure du col.

28.9.71 rétablissement de continuité D

14.3.72 bipartition vésicale - réimplantation bilatérale anti-reflux

13.4.72 rétablissement de continuité G

échec : fistule

15.5.72 excision, re-suture sous nephrostomie G de décharge

L'avenir reste incertain

Obs. 40 W.... Eric, né le 1.6.70 - duplicité bilatérale - double mega-~~uretèr~~ dolicho D - uretérocèle de l'uretère du pyelon supérieur G muet

Reflux dans l'uretère G du pyelon inférieur

.../

1.9.70 réimplantation de l'uretère du rein inférieur G - mise à la peau de l'uretère supérieur G après exérèse du segment inférieur de cet uretère

22.9.70 nephrectomie polaire supérieure G - scintigraphie le 6.10.70 - seul le rein droit est visible - le rein gauche est pratiquement muet.

13.10.70 ureterostomie de l'uretère supérieur D et implantation de l'uretère du rein inférieur dans le bassinet du rein supérieur

27.5.71 rétaolissement D

22.6.71 ureterolyse G pour sténose

En novembre 71 ~~rétaxxixxxxxxx~~ uretère G assez fin

Uretère D contractile plus fin

Mars 72 urines stériles - clearance créatinine 52 ml/

Obs. 41 B.... Jean Sebastien, né le 12.12.69 -

En province, ureterostomie cutanée D pour dolicho-mega-uretère le 8.12.70

L'uretère G est seulement mega

Le 26.1.71 vérification de l'absence de valve uréthral - réimplantation bilatérale des deux uretères dans une bipartition vésicale et resection de la barre interureterale hypertrophiée faisant clapet -

3 semaines plus tard, ureterorraphie D

1 an plus tard : urines stériles - dilatation pyelocalicielle diminuée - FR normale

.../

/...

Obs. 42 L.... Clément, né le 13.4.64 -

Découverte en 1966 d'une duplicité G avec reflux dans l'uretère du pyelon supérieur et ureterocèle. Le côté D est normal -

En 1966, nephrectomie polaire supérieure gauche -

Ureterostomie cutanée sur l'uretère du pyelon inférieur -

En 1968, ureterorraphie et réimplantation du l'uretère gauche -

Dilatation pyelocalicielle G considérable en 1970 -

Sténose de l'urèthre antérieur post sonde -

Le 8.1.71 : nephrostomie gauche - BR : néphrite interstitielle

Résection de l'urèthre par voie périnéale et anastomose sans sonde -

18.1.71 pyelographie descendante : sténose du bas intestin G

Le 28.1.71, malgrè des conditions locales peu satisfaisantes (fibrose et uretère non péristaltique) : résection modelante de l'uretère G et réimplantation anti-reflux nécessitant un Boari.

Mars 71 scintigraphie D 25,4 %

G 8,5 %

Sept. 71 rein D normal - rein G moins dilaté -

pas de reflux en cysto-retro - urines stériles.

Obs. 43 R.... Emmaneul, né le 10.11.70 - mega-uretère bilatéral - reflux D - valves uréthrales -

Le 16.3.71 ureterostomie cutanée G

pyelostomie D

B.R. bilatérale : dysplasie

22.3.71 uretérostomie cutanée D

Le rein gauche n'est pratiquemment pas fonctionnel -

Le rein droite est médiocre -

créatinine 16 mg - clearance 17 ml/ à D

0,15 ml/ à G

/...

OBSERVATIONS PARTICULIERES

Obs. 44 H.... Michel, né le 6.6.63 -

Agenesie de la paroi abdominale - mega-dolicho-uretère bilatéral sans reflux, avec lithiase uretérale bilatérale - cryptorchidie bilatérale -

Le 23.5.66 : uretères de la taille d'un intestin grêle - pas de sténose - ureterotomie bilatérale, extraction des pierres

1 an plus tard : la sécrétion est meilleure, la dilatation a nettement diminuée, mais il existe une pyurie et une IR modérée - On envisage à ce moment l'ureterostomie cutanée si le traitement médical échoue. Mais la dilatation continue à diminuer et la fonction rénale s'améliore, les urines sont stériles sous traitement - en 1972, il n'y a pas de reflux.

Obs. 45 N.... Benoit, né le 21.9.63 - mega-uretère bilatéral sans reflux - pyurie - FR normale.

Oncommence par une plastie pyelo-urétérale du côté droit le 19.10.65, puis, un mois plus tard est réimplanté le bas uretère droit. Un mois plus tard, modelage de l'uretère lombaire gauche et du bassinet gauche.

Echec des deux côtés.

Le 11.2.66 remplacement des deux uretères par un greffon intestinal en U anastomosé des deux côtés au calice inférieur : calico-ileo-cysto-plastie - lachage de suture - péritonite -

.../

Obs. 46 F.... Pascal, né le 2.9.66 - mega-dolicho-uretère bilatéral - valves uréthrales -

Janvier 67 : UC bilatérale - sténose orifice G : reprise en juillet 67

Sept. 67 : nephrectomie D pour rein dysplasique - sonde uréthrale à demeure pour abraser les valves.

Mai 68 : ureterostomie cutanée transiléale - urines stériles urée 0,60

Le 30.11.71 amélioration de la dilatation et de la FR - urèthre normal en urethrocystoscopie. L'orifice G est large et il existe un reflux.

Le 7.12.71, l'uretère étant fin et péristaltique, on envisage le rétablissement. Mais cet uretère a déjà subi trois interventions et la simple ureterorraphie ne sera pas possible faute d'étoffe. On utilise alors le greffon iléal bien vascularisé, modelé pour combler le centimètre manquant.

L'histologie du greffon iléal a revélé que la muqueuse était remplacée par un enduit fibrineux dense.

A 6 mois, le résultat est bon. Les urines sont stériles. Reste le problème du reflux qui sera à opérer dans six mois.

ANALYSE DES RESULTATS

CRITERES d' APPRECIATION

N'ont été prises en considération que les interventions pratiquées dans le service.

Les critères de résultats sont les suivants :

- récupération de la fonction rénale,
- dilatation diminuée ou disparue
- disparition stable des germes dans l'urine
- disparition du reflux

Les résultats ont été classés on :

- BONS quand tous les critères sont réunis avec 1 an de recul de l'intervention
- INCOMPLETS quand l'un des critères manque
- ECHECS lorsque l'un des critères ou plusieurs sont inversés.

RESULTATS des

RESECTIONS - MODELAGES - REIMPLANTATIONS

Nombre d'URETERES	R E S U L T A T S
12	8 BONS
	3 INCOMPLETS
	1 ECHEC

RESULTATS DES

RESECTIONS - REIMPLANTATIONS SIMPLES

Nombre d' URETERES TECHNIQUE EMPLOYEE	RESULTATS
17 LEADBETTER	10 BONS
	4 INCOMPLETS
	3 ECHECS
5 PAQUIN	1 BON
	2 INCOMPLETS
	2 ECHECS
1 BISCHOFF	1 ECHEC

RESULTATS GLOBAUX

Nombre d'URETERES	RESULTATS
23	11 BONS 6 INCOMPLETS 6 ECHECS

DEVENIR DES ECHECS

DES REIMPLANTATIONS SIMPLES

après LEADBETTER	2 BRICKER	1 NEPHRECTOMIE 1 résultat INCOMPLET
	1 BOARI + BISCHOFF	résultat INCOMPLET
après PAQUIN	1 LEADBETTER	résultat BON
	1 NEPHRECTOMIE	

U R E T E R O S T O M I E S

Nombre d'uretères mis à la peau	Uretères remis en continuité, sans préjuger du résultat	Ureterostomies définitives
29	22	7

TECHNIQUES DE REMISE EN CONTINUITE

URETERORRAPHIE simple	URETERORRAPHIE et REIMPLANTATION ANTI-REFLUX	SUTURE + REIMPLANTATION + MODELAGE
7	12	3

RESULTATS OBTENUS SUR LES

23 URETERES REMIS EN CIRCUIT

APRES URETEROSTOMIE

7 URETERORRAPHIES	2 BONS
	5 INCOMPLETS
12 SUTURES et REIMPLANTATIONS	6 BONS
	4 INCOMPLETS
	2 ECHECS
3 MODELAGES ASSOCIES	0 BONS
	2 INCOMPLETS
	1 ECHEC

RESULTATS GLOBAUX

DES URETEROSTOMIES REMISES

EN CIRCUIT

Nombre d'URETERES	RESULTATS
22	8 BONS
	11 INCOMPLETS
	3 ECHECS

NEPHRECTOMIES

TOTAL	REIN DYSPLASIQUE	TERME D'UN ECHEC
9	6	3

C O N C L U S I O N S

Le méga-uretère apparaît comme un état anatomique de l'uretère, reflet d'un dysfonctionnement de la jonction uretéro-vésicale. Un reflux vésico-urètéral, un obstacle cervico-uréthral ou une uretèrocèle coexistant avec un mega-uretère doivent être considérés comme des lésions associées nécessitant un traitement propre, distinct de celui du mega-uretère.

Il paraît préférable de parler de mega-uretère, soit isolé, soit associé à d'autres lésions plutôt que de mega-uretère primitif ou secondaire.

Le traitement chirurgical actuel du mega-uretère fait une place de plus en plus large à la chirurgie "directe" au détriment des méthodes de dérivation urinaire.

La technique consiste en une résection de la portion terminale de l'uretère et à une réimplantation anti-reflux après plastie modelante de l'uretère, plus ou moins étendue : la portion pelvienne doit être de toute façon modelée pour permettre une réimplantation anti-reflux dans des conditions satisfaisantes. Mais le modelage peut s'étendre à la portion lombaire et à la jonction pyelo-uretèrale.

.../...

Cette technique est d'éxécution délicate et nécessite la préservation jalouse de la vascularisation venant du bord interne de l'uretère. Ses chances de succès sont évidemment d'autant plus grandes que la paroi de l'uretère est moins altérée par la sclérose et qu'il subsiste un certain péristaltisme.

Parmi les méthodes de dérivation urinaire l'uretèrostomie cutanée latérale est préférée. Elle permet la pratique simultanée d'une biopsie rénale et a le mérite de ne pas couper les ponts à une intervention ultérieure : soit rétablissement simple de continuité par uretèrorraphie, soit uretèroplastie modelante. Le délai d'attente à respecter après la dérivation est au minimum d'un an.

Chez le malade de première main, les indications dépendent du degré d'insuffisance rénale, du degré de dilatation de l'uretère, de l'âge et de l'uni ou de la bilatéralité des lésions.

En cas de mega-uretère unilatéral avec une voie excrétrice opposée normale, on s'oriente vers la résection modelante, sauf si le rein est très altéré ou dysplasique incitant alors à la nephro-uretèrectomie.

En cas de mega-uretère bilatéral de gravité moyenne, l'uretèroplastie modelante représente la technique de choix.

L'uretèrostomie cutanée doit être considérée comme une méthode de sauvetage dans les gros dolicho-mega-uretères du nourrisson, porteur de valvules urethrales, en grande insuffisance rénale et où il importe

d'abord de sauver la vie de l'enfant.

Chez les malades porteurs d'une uretèrostomie cutanée qui n'a pas, à elle seule, suffi à entraîner une régression de la dilatation, le rétablissement de continuité avec plastie modelante offre une possibilité de sortir d'une impasse qui ne conduisait qu'à la greffe rénale.

B I B L I O G R A P H I E

1 - AMEROSETTI A., PAGANO F. et TONINI G.M. - Contribution à l'étude des fibres nerveuses dans l'uretérectasie congénitale.
Urologia internat., 1967, 22, n° 5

2 - AMSELEM A. 1230 - Lithiase géante dans un mega-uretère.
Maroc méd., août 1961, 40, n° 435

3 - ATWILL, POYARSKY, GLENN - Plasties uretérales.
Invest. Urol., 1966, 4,

4 - BACKLUND L. et REUTERSKIOLD A.G. - Uretère anormal chez l'enfant. Etudes de perfusion sur l'uretère large sans reflux.
Scand. J. Urol., 1969, 3, n° 3

5 - BEURTON D. - Traitement des méga-uretères de l'enfant et du nourrisson.
Vie méd. (1), janvier 1970, 51, n° 1

6 - BISCHOFF P. - Traitement chirurgical du méga-uretère chez l'enfant.
Urologia internat., 1958, 6,

7 - BISCHOFF, BOENCKE, LASSRICH - Arguments pour l'intervention précoce des malformations des voies urinaires chez l'enfant.
Mschr. Kindernherlk 1966, 114,

8 - BISCHOFF - Mega-ureter congenital
Acta Urol. Belg. 1962, 2,

9 - BISCHOFF P. - Le traitement opératoire des mega-uretères.
J. of Urol., mars 1961, 85, n° 3

10 - BISCHOFF P. 18.302-M - Considérations sur l'origine du mega-uretère.
Urologia internation., 1961, 11, n° 5-6,

11 - BOEHNCKE H. 18.302-M - Reflux et méga-uretère (observations prolongées).
Mschr. Kinderh., Av. 1969, 117, n° 4

12 - BRUEZIERE J. 18.302-M - Les mega-uretères de l'enfant.
Ann. Chir. inf., mars 1962, 3, n° 1

13 - BRUEZIERE J. et BEURTON D. 18.302/M T.C. - Traitement des mega-uretères de l'enfant et du nourrisson par l'urétérostomie cutanée. (1ère partie).
Ann. Urol., déc. 1969, 3, n°4,

14 - BRUEZIERE J. et BEURTON D. 18.302/M T.C. - Traitement des méga-uretères de l'enfant et du nourrisson par l'urétérostomie cutanée (II).
Ann. Urol., fév. 1970, 4; n°1,

15 - CAMPBELL - Megaloureter.
J. Urol. 1952, 68,

16 - CARLSON H.E. - The intra psoas transplant of megaloureter.
J. Urol. 1954, 72,

17 - CHATTERJEE S.K. 18.302/M - Mega-uretère géant.
Brit. J. Urol., sept. 1964, 36, n° 3,

18 - CENDRON J. - Le reflux vessio uretéral chez l'enfant.
J. Urol. 1966

19 - COUVELAIRE R. - L'urétérostomie cutanée n'est plus une infirmité définitive.
J. Urol. 1953, 59

20 - DEVENS K. et JOHNSTON J.H. 18.302/M - Mega-uretère chez l'enfant.
Münch. Med. Wschr., 6 nov. 1964, 106, n° 45,

21 - DUCASSOU - Les dérivations urinaires.
56e congrès français d'urologie 1962

22 - EBEL K.D. et BRAUNE M. 18.302/M 18.303 - Signes radiologiques du reflux vésico-urétéral et du méga-uretère.
Mschr. Kinderh., av. 1969, 117, n° 4,

23 - FLATMARK A.L. MAURSETH K. et KNUTRUD O. - Obstruction uretérale basse chez l'enfant (méga-uretère).
Brit. J. Urol., août 1970, 42, N° 4

24 - CRANA L. et SWENSON O. 18.302/M - Une nouvelle méthode chirurgicale pour le traitement du méga-uretère apéristaltique.
Am. J. Surgery, av. 1965, 109, n° 4,

25 - GREGOIR W. 18.302/M 18.303 T.C. - Traitement chirurgical du reflux congénital et du méga-uretère primaire.
Urologia internat., 1969, 24, n° 6,

26 - GREGOIR W. et DEBLED G. 18.302-M - M'étiologie du reflux congénital et du méga-uretère primaire.
Urologia intern., 1969, 24, n°2,

27. HATTINGBERG H.M. (von) et ROTHAUGE C.F. 18.302/M T.C. - Remplacement du mega-uretère sans fonction motrice par du grêle.
Mschr. Kinderh., av. 1969, 117, n° 4

28 - HEIMING E. 18.302/M - Erreur dans l'indication du traitement chirurgical du méga-uretère.
Langenbecks Arch. Chir., 1970, 327,

29 - HENDREN W.H. 18.302/M T.C. - Réparation du mégauretère chez l'enfant.
J. of Urol., av. 1969, 101, n° 4

30 - HENDREN W.H. 18.302/M - Restauration fonctionnelle des uretères décompensés chez l'enfant (méga-uretères).
Am. J. Surg., av. 1970, 119, n°4

31 - HENDREN W.H. - New approach to infants with severe obstructive uropathy : early complete reconstruction.
J. Pediatry Surg. 1970, 5,

32 - HIRSCHHORN R.C. - The ileal sleeve. A surgical technique in clinical application.
J. Urol. 1964, 92,
First care report with evaluation.
J. Urol. 1964, 92,

33 - HUTCH, TANAGHO - Etiology of non occlusive ureteral diletation.
J. Urol. 1965, 93,

34 - JOHNSTON J.H. 18.302/M - Chirurgie reconstructive du mega-uretère chez l'enfant.
Brit. J. Urol., fév. 1967, 39, n° 1

35 - LEADBETTER W.F. - Indication for urinary diversion in children.
Urol. Int. 1968, 23,

36 - LEWIS, CLETSAWAY - Megaloureter.
J. Urol. 1965, 75,

37 - LHEZ A., CAISSEL J. et LEGUEVAQUE F. 18.302/M - Sur le traitement du méga-uretère.
J. Urol., janv.-fév. 1967, 73, n° 1-2,

38 - MCLAUGHLIN A.P., LEADBETTER W.F. et PFISTER R.C. 18.302 T.C. Chirurgie reconstructive du méga-uretère primaire.
J. Urol. (Baltimore), août 1971, 106, n°2,

39 - MARK L.K. et MOEL M. 18.302/M - Mega-uretère primitif.
Radiology, août 1969, 93, n°2,

40 - MOLLARD - Mega-uretères primitifs ichopathiques. Pathogénie et traitement.
Annales d'urol., fév. 1972

41 - MONTANNINI R., MANCIA A. et CRISCI E. 18.302/M
Méga-uretère.
Minerva chir., 15 Mars 1967, 22, n° 15

42 - NESBIT R.M. et WITHYCOMBE J.F. 18.302/M - Méga-uretère.
J. of Urol., août 1954, 72, n°2

43 - NIEDERHAUSERN W. (von) et TUCHSMIDT D. - Une association mal connue : le méga-uretère congénital primaire et le rein à méga-calices.
Ann. Urol., déc. 1971, 5, n°4,

44 - ORMOND J.K. 18.302/M - Mégalo-uretère.
J. of Urol., août 1953, 70, n°2

45 - PAPADODIMAS N. 18.302/M - Analyse de 72 cas de méga-uretères.
J. Urol., juil.-août 1965, 71, N° 7-8

46 - PAQUIN A.J. - Ureterovesical anastomosis.
J. Urol. 1959, 82

47 - PAQUIN A.J. junior - Considerations for management of some complex problems for ureterovesical anastomosis.
Say. Gyneco. and Obst. 1964, 118,

48 - PAUL G., RAMTHOR W. et LANGKOFF B. 18.302/M - Traitement chirurgical du méga-uretère chez l'enfant. Résultats.
Mschr. Kinderh., mars 1970, 118, n°3

49- PERRIN - Mes mega-uretères non obstructiofs.
Pediatrie, 1960, 15,

50 - PERRIN J. - 18.302/M - Le traitement des méga-uretères.
LIVe Congrès Français d'Urologie, 26-30 sept. 1960, Paris
C.R. Presse Médicale 22 avril 1961, 861,

51 - PFISTER R.C., MacLAUGHLIN A.P. et LEADBETTER W.F. 18.302 -
Evaluation radiologique du mégalo-uretère primitif. Segment urétéral distal apéristaltique.
Radiology, juin 1971, 99, N°33,

52 - POPESCUE., ROSCULET V. et BUCSA V. 18.302/M 18.455 - Polype de la partie postérieure de l'urèthre avec méga-uretère bilatéral primitif chez le nourrisson.
Z. Urol., août 1971, 64, n°8

53 - RAYMOND G. 18.302 - Lithiase multiple "secondaire" à un méga-uretère.
J. Urologie, juil.-août 1961, 67, n° 7-8,

54 - SINGER H. 18.302/M - Méga-uretère chez l'enfant.
Mschr. Kinderh., av. 1969, 117, n°4;

55 - STEPHENS F.D. - Treatment of mega-ureters by multiple micturition.
Australian and New Zealand J. Surg. 1957, 27,

56 - STROHMENGER P. 18.302/M - Contribution à la nomenclature du méga-uretère.
Urologia internat., 1969, 24, n°4

57 - SWENSON D. et QMYTH B.T. - Aperistaltic megalo-ureter : treatment by bilateral cutaneous ureterostomy using new technique ; preliminary communication.
J. urol. 1959 - 82,

58 - SWENSON O., FISCHER J.H. and Cendron J. - Megaloureter, investigation as to cause and report on resucts of new forms of treatment.
" Surgery, 1956, 40,

59 - TRUC F., AMAR E. et ROLET J.F. 18.302 - Bilan thérapeutique. Les méga-uretères. Gaz. Méd. France, déc. 1966, n°24

60 - VOGL A. - Urétéro-cystotomie dans le méga-uretère.
Zschr. Urol. av. 1968, 61, n°4,

61 - VULLIERMET A. - Méga-uretère primitif idiopathique chez l'enfant. Apropos de 62 observations.
Thèse Lyon, 1969, 83 pages, in Lyon méd., 21 déc. 1969, 222,

62 - WEBER A.L., PFOSTER R.C., JAMES A.E. Jr. et HENDREN W.H. - Méga-uretère chez le nourrisson et chez l'enfant. Aspects radiologiques, cliniques et chirurgicaux.
Amer. J. Roentgenol., mai 1971, 112, n°1

63 - WILLIAMS D.I. , RABINOVITCH HH - Cutaneous ureterostomy for the grossly dilated ureter of childhood.
British J. Urol. 1968, 39,

64 - WILLIAMS D.I. et HULME-MOIR I. - Mega-uretère obstructif primitif.
British J. Urol., av. 1970, 42, n°2

65 - WILKELMAN J. - Mégacolon, méga-uretère avec innervation vésicale normale.
Pediatrics, fév. 1967, 39, n°2

66 - WILLIAMS et DEBAKER - Complications chirurgicales des duplicités urétérales.
Acta Urol. Belg. 1962, 30;

67 - WRENN - Operation proposée pour mega-uretère.
Surgery 1963, 54,

Vu le Président de Thèse
Monsieur le Professeur M;R.COUVELAIRE

vu le Doyen de la Faculté
Monsieur le Professeur H.JEROME

Vu et Permis d'Imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris
Robert MALLET